ITEM 199 : SYNDROME DOULOUREUX RÉGIONAL COMPLEXE

Syndrome Douloureux Régional Complexe (SDRC) de type 1 = anciennement **algodystrophie ou algoneurodystrophie** :
Syndrome algique chronique dont la douleur est disproportionnée par rapport à l'événement déclencheur nociceptif (lorsqu'il est retrouvé), non systématisée à un territoire nerveux et pouvoir être accompagnée de signes trophiques et vaso-sudo-moteurs. Il reste un diagnostic d'élimination.
Type 1 → Pas de lésion nerveuse périphérique patente.
Type 2 → Lésion nerveuse périphérique patente.

EPID.

- Incidence : 26,5/100 000/an (prévalence estimée à 20/100 000 habitants)
- 75% de femmes, le plus souvent > 50 ans (++60-70 ans). Possible chez l'enfant.
- Membres supérieurs ou inférieurs *(attention discordance avec la MPR / l'orthopédie)*
- Souvent post-traumatique (40% après une fracture), mais 10% idiopathiques

PHYSIOPATH

Mal élucidée.
La théorie la plus satisfaisante → Dérèglement localisé particulièrement intense et durable du système nerveux végétatif par l'intermédiaire d'un arc réflexe faisant intervenir des irritations périphériques, une amplification des stimuli recus et une réponse sympathique.
Ce dérèglement du système nerveux végétatif entraine une perturbation vasomotrice variable dans le temps.

ÉTIOLOGIE

Post-traumatique	La plus importante 65 % des SDRC de type 1 sans relation avec la sévérité du traumatisme. = **Fracture**, **entorse**, **luxation**, **traumatisme**, **immobilisation plâtrée, chirurgie orthopédique** ou **rééducation intensive et douloureuse.** - Pas de corrélation entre intensité du traumatisme et intensité des symptômes - Délai de survenue variable, maximum 3 mois
Non traumatique	- Maladie avec fragilité osseuse : Lobstein, ostéomalacie, hyperparathyroïdie, diabète phosphaté, anorexie mentale. - Maladie du système nerveux central : AVC, sclérose en plaques, Parkinson, Tumeur, Hémorragie méningée. - Maladie du système nerveux périphérique : zona, herpès. - Hypertriglycéridémie. - Endocrinologique : diabète, dysthyroïdie, hyperuricémie. - Médicament (bilatéral, prédominant aux MS) : phénobarbital, isoniazide, inhibiteur de protéase, iode radioactif, antirétroviraux. - Obstétricale : algodystrophie de la hanche lors de la grossesse. - Autres : IDM, péricardite, phlébite, leucose, tumeur intra thoracique. - Facteur de risque de chronicisation de la douleur : troubles thymiques, syndrome douloureux chronique

- SDRC primitif ou idiopathique, 10 % des cas de SDRC de type 1.
- Il existe des formes de SDRC familiale (sévère et migratrice touchant l'enfant).

DIAGNOSTIC

C

Diagnostic clinique

Critères de Budapest → 3 critères :
- Douleur continue disproportionnée par rapport à l'évènement initial.
- Au moins un symptôme présent pour chaque catégorie, ou un symptôme présent dans 3 des 4 catégories : **Somatosensorielle** (hypersensibilité), **vasomotrice** (température asymétrique, changement de couleur de peau ou couleur asymétrique), **sudomotrice/œdème** (sudation asymétrique, œdème), **motrice/trophique** (raideur articulaire, tremblement, manque de force, changement de la pilosité ou des ongles).
- Au moins un signe d'examen clinique dans deux catégories : Somatosensorielle (allodynie, hyperalgésie) ; vasomotrice (température asymétrique, changement de couleur de peau ou couleur asymétrique) ; sudomotrice/œdème (sudation asymétrique, œdème) ; motrice/trophique (diminution de la mobilité articulaire, dystonie) ; tremor, faiblesse, changement trophique de la pilosité ou des ongles.

Et qu'aucun diagnostic ne rend mieux compte des signes et symptômes.

Forme classique

- **3 phases successives**, après un intervalle libre de quelques jours à 3 mois.
- **Phase chaude ou pseudo inflammatoire** durant de quelques semaines à 6 mois. Douleur, augmentant progressivement en intensité, diffuse et peu systématisée, accentuée par les mouvements et le stress. Elle est accompagnée de signes autonomiques (œdème hyperthermie locale hypersudation érythème et une poussée des phanères). L'ostéoporose s'installe.
- **Phase froide ou dystrophique**, de quelques mois à une année. Douleur s'intensifie et atteint son apogée. La peau est cyanosée, froide sèche ou au contraire hypersudation. L'ostéoporose est présente. Peau glabre, ongle cassant. Les tissus sous cutané fibrosent et s'atrophient. La guérison peut intervenir à ce stade.
- **Phase d'atrophie pure** (inconstante) à laquelle s'ajoute des raideurs et des déformations.

		Forme froide d'emblée	- Entrée directe dans la 2e phase. - 5-13% des cas, touche plus les enfants et les adolescents (>50% des cas).
		Formes localisées	- **Syndrome épaule-main** au membre supérieur (atteinte du coude peu décrite), notamment après une hémiplégie (survient rapidement après un AVC) - **Au membre inférieur** : atteinte de la cheville ou du pied ++, - Rare atteinte de la **hanche** : chez l'homme ou au 3° trimestre de grossesse : IRM indispensable (DD ostéonécéose ou fracture sous-chondrale) - **Formes parcellaires** : ne concernent qu'un segment articulaire (rotule, métacarpien) - **Forme extensives plurifocales**
	Bio	= Aucune anomalie : absence de syndrome inflammatoire ; paramètres phosphocalciques normaux. Liquide articulaire mécanique	
	PC	**Diagnostic clinique**. Aucun examen pathognomonique, pas d'intérêt dans le suivi, n'influencent pas le TTT	
		Rx standard Bilatérales et comparatives	= **Examen de 1°intention** ➙ Peuvent être normales pendant toute l'évolution, retard clinique de 2 à 4 semaines. **- Déminéralisation osseuse aspect « pommelé » de la trame osseuse.** - Les zones sous chondrales ne sont jamais atteintes, les interlignes articulaires sont toujours respectés et il n'y a jamais de condensation osseuse. - Guérison radiologique : possible normalisation ou anomalies pseudo-dystrophiques persistantes
		Scintigraphie osseuse	- Pas de bénéfice pour le diagnostic ou l'évolutivité, élimine un diagnostic différentiel (fissure, fracture) - **Hyperfixation au temps vasculaire (précoce) et au temps osseux (tardive)** - Appréciation de l'extension locorégionale - Possible **hypofixation** (++ chez l'enfant / ado) si forme froide d'emblée / sous-utilisation du membre - N'exclut pas le diagnostic si normale
		IRM	Rarement indiquée (élimination de diagnostic différentiel de l'œdème osseux, pathologie articulaire) - **Œdème osseux** : hyposignal T1, hypersignal T2 STIR, T2 FATSAT - **Epanchement intra-articulaire** : hypersignal T2 - **Œdème des tissus mous** : hypersignal T2 FATSAT, rehaussé par le gadolinium - N'exclut pas le diagnostic si normale
TT	➙ Évolution favorable avec guérison spontanée sans séquelles dans 90 % des cas, sur une longue durée (18-24 mois). - Complication : **douleur persistante, trouble vasomoteur et trophique**, **atrophie des parties molles**, **rétraction capsulo-ligamentaire** avec raideur articulaire ➙ jamais de destruction articulaire.		
	TTT médicamenteux		➙ Aucun médicament n'a l'AMM dans cette indication en France. - **Antalgique** de palier I/II : partiellement efficaces, pour faciliter la réadaptation - Calcitonines (utiliser de manière précoce : 15 jours-3 semaine) : EI émétisant - Bisphosphonates (pas d'AMM), anti dépresseurs /anti-épileptiques (douleurs neuropathiques). *PAS d'opioïdes forts / AINS / corticoïdes sans avis spécialisé (rhumato/MPR/algologue)*
	Repos		= Indiqué en phase chaude. - MI : **suppression de la position déclive et de l'appui**, port de **bas de contention, béquilles, attelle.** - **Immobilisation stricte proscrite.**
	Rééducation		= Indispensable : doit être précoce, progressive et **indolore**. - Phase chaude : **physiothérapie, balnéothérapie (bains écossais chaud-froid), drainage circulatoire.** - Phase froide : **limitation des rétractions capsulo-ligamentaires** et **lutte contre l'enraidissement.** **- Suivi kiné** (quelle que soit l'atteinte) + ergothérapie (si membre supérieur atteint)
	Hypnose		Un des traitements efficaces du SDRC, Mise en activité virtuelle du membre permet de diminuer l'œdème, d'améliorer les amplitudes articulaires.
	Prise en charge psychologique		Écoute et réassurance du patient souvent nécessaire à l'amélioration des symptômes.
	Neurostimulation		Neurostimulation électrique transcutanée : peut être associée à la rééducation, effet variable - Prescription par un médecin de la douleur +/- Stimulation médullaire si SDRC sévère/réfractaire après évaluation pluridisciplinaire
	Prévention		- **Vitamine C** : moins de SDRC si supplémentation d'1g/j pendant 45 jours après une fracture